

Moléstia Osteogênica

E. J. Kanan

Docente-livre de Clínica Cirúrgica Infantil
e Ortopédica da Faculdade de Medicina da
Universidade de Pôrto Alegre.

A Moléstia Osteogênica é caracterizada pela presença de excrecências ósseas e cartilaginosas ao nível dos ossos, geralmente nas proximidades das cartilagens de conjugação dos ossos longos, cujas extremidades podem estar aumentadas de volume.

Todo o esqueleto pode ser séde dessas formações osteocartilaginosas.

As lesões são constituídas por exostoses, condromas e hiperostoses, de aspeto, forma e volume variados.

Aumentam de volume durante o periodo de crescimento, podendo continuá-lo depois, independentemente. Há casos de regressão em que desapareceram as exostoses. Podem estas ultimas sofrer uma degeneração condromatosa, e até uma degeneração maligna ulteriormente, si bem que o fato seja raro a-pesar-de possível.

A exostose pode ser única ou então surgir sob uma forma múltipla.

Assume, às vezes, um carater hereditário dominante. Tanto nos casos isolados como nos de carater hereditário o aspeto clínico-radiológico é o mesmo.

Não parece haver predominância do sexo masculino como atestam alguns autores, porque, em 24 casos atentamente estudados por Erikson e Fredbärj, havia uma supremacia feminina, invalidando a opinião clássica.

Raramente evidenciadas ao nascimento, tornam-se aparentes geralmente durante os primeiros anos de vida.

Silenciosas durante muito tempo, são capazes doutra parte de causar deformações dos membros e perturbações funcionais, cuja grandeza é variavel segundo a fórma, o volume e aspeto anatómico. Daí ser variavel o seu prognóstico.

Pelas variadas denominações que dão a essa distrofia óssea (exostoses cartilaginosas hereditárias múltiplas, discondroplasia, condrodisplasia deformante hereditária, exostoses múltiplas de crescimento, exostoses osteogênicas, osteocondromas múltiplos congênitos, osteodisplasia exostósica, aclasis diafisica ou metafisiaca, etc.) se pode avaliar a divergência dos autores no problema etiopatogênico, não completamente elucidado até agora.

Virchow, e mais tarde Tilman, Schor, Kranz, Volkmann, etc., apontam o raquitismo como fator etiológico das exostoses, em virtude das suas deformações serem semelhantes às das do raquitismo. Em contraposição, Frangen-

heim, Sonnenschein, Herzfeld, Nasse, Schmidt, Pels-Leusden, negam-no, admitindo quanto muito uma simples coincidência do raquitismo e das exostoses.

Foram invocadas as infecções e as intoxicações como prováveis causas determinantes da Moléstia Osteogênica. Entre as primeiras estavam a febre tifoide, a infecção estafilocócica, a tuberculose e a sífilis; Poncet e Pissavy admitem uma predisposição tuberculosa hereditária. Entre as últimas, as intoxicações pelo fósforo e pelo arsênico.

Para alguns, as alterações circulatórias e mecânicas, o traumatismo, seriam elementos causadores das exostoses. Outros acreditam ser uma alteração do sistema nervoso ou um fenômeno teratológico.

Por último, está a teoria glandular, que explica a origem dessas lesões numa alteração das glândulas endócrinas. Uns acreditam ser uma hipofunção da tireoide (Edberg, Ritter, Pannemborg, etc.), outros uma hipertrofia do timo, (Ledoux e Cottet), outros ainda uma perturbação da hipófise. Há, também, os que admitem uma lesão pluriglandular, como Epifanov e Vinckickij que apresentaram casos com uma perturbação de hipofunção da tireoide, da hipófise e das glândulas genitais.

Para Schram as exostoses seriam um sintoma e não uma moléstia.

Diversas são as hipóteses que procuram explicar o mecanismo de produção dessa osteodistrofia.

Virchow admite a existência de núcleos cartilaginosos, sequestrados no tecido ósseo, e que posteriormente dariam origem às exostoses, como podem nascer das expansões laterais da cartilagem de conjugação.

Para Cohnhein as exostoses provêm de elementos germinativos supérfluos e disseminados por todo o esqueleto.

Potel considera essa afecção como uma malformação congênita, causada por núcleos cartilaginosos heteroplásticos.

Salmon verificou nos membros de embriões ectromélicos, que a cartilagem de conjugação se fragmentava em ilhotas cartilaginosas isoladas por um tecido fibroso. Marchand e Lippert são de opinião que esses núcleos são originários da cartilagem de conjugação. Também Sonnenschein e Ehrhardt pensam ser uma alteração cartilaginosa a causa das exostoses.

Hoffa considera a ossificação precoce das cartilagens de conjugação, como a causadora não só das exostoses como do encurtamento dos membros. Doutro lado, Bückmann admite a idéia de ser ao contrário um retardamento dessa ossificação, o elemento capaz de formar essas alterações. Entretanto, Pels-Leusden e Schmidt negam qualquer coparticipação da cartilagem conjugal no aparecimento das exostoses, para este último elas seriam produzidas por ilhotas cartilaginosas, nascidas sob a influência do raquitismo.

Scherer acusa o periosteó como capaz, graças à sua atividade incessante, de originar as exostoses.

Ollier considera-as como uma discondroplasia. Ombrédanne vai além e explica a Moléstia Osteogênica como uma perturbação do desenvolvimento da cartilagem de conjugação. A exostose seria uma anomalia do ordenamento no sentido da direção; a hiperostose uma anomalia do ordenamento no sentido da forma ou volume; e o condroma uma anomalia de qualidade.

Murk Jansen, apoiado por Keith e Wahren, emite a opinião de que ha “uma perturbação nas relações existentes entre o crescimento ósseo e os processos formadores que concorrem a esse crescimento.” Para Murk Jansen

existe pelo menos seis processos, encarregados na elaboração definitiva da forma e da estrutura do osso: 1) a reabsorção; 2) a tubulação (transformação da metáfise); 3) a cancelação (formação do tecido esponjoso); 4) a divisão das células; 5) o aumento das células; 6) a diferenciação das células. Qualquer alteração de um ou mais processos, quer no sentido da aceleração, quer no sentido do retardamento, é capaz de causar deformações ósseas variadas. A essa alteração deu o nome de *dissociação*, considerando de maior importância a dissociação por retardamento.

Muitas vezes está ela em relação com uma alteração da circulação sanguínea e sob dependência do fator hereditário. Uma lesão dos elementos centrais do sistema nervoso simpático seria a causa das perturbações do crescimento (Eriksson e Fredbärj).

A Moléstia Osteogênica é, também, uma das osteodistrofias, cuja etiopatogenia continua prendendo a atenção dos homens de ciência. Dia chegará em que será elucidada completamente, graças às numerosas contribuições que surgem dia a dia nesse sentido.

O caso, cuja observação se segue abaixo, é curioso pela multiplicidade das localizações das excrescências osteocartilaginosas, em que se notam no mesmo indivíduo todos os tipos das lesões da Moléstia Osteogênica, em quantidade e qualidade muito raro de se encontrar.

OBSERVAÇÃO

Jacó S., 49 anos, branco, solteiro, brasileiro, agricultor. Reside em Barão do Triunfo, município de São Jerônimo, (Guaíba — R. G. do Sul). Entrou em 8 de julho de 1938 à 16.^a Enfermaria da S. C. de Misericórdia. Leito 13 — Papeleta 6665.

Baixou por sentir dores muito fortes em todo o membro inferior direito.

ANAMNESE. —

Há um ano e meio, mais ou menos, resvalou, sem contudo chegar a cair, numa poça d'agua fria. Sentiu, desde então, uma dor que se localizara ao nível da região glútea direita, e do tornozelo do mesmo lado. De sete a oito meses para cá, porém, estas dores começaram a aumentar e a se estender a todo o membro, a ponto de não o permitirem trabalhar mais.

Sempre gozou boa saúde. Tivera diversas gripes. É sujeito frequentemente a resfriados. E, aos 42 anos de idade, contraiu o sarampo. Abusa do fumo, e faz pouco uso de bebidas alcoólicas. Nega passado venéreo.

Desde muito criança, porém, notara a existência de vários tumores espalhados pelo corpo, aos quais não ligara muita importância porque não lhe incomodavam o trabalho.

Nada há de importante sobre os seus antecedentes hereditários e familiares, e nega, tanto quanto alcança a sua observação, que tenha tido parente com a mesma afecção.

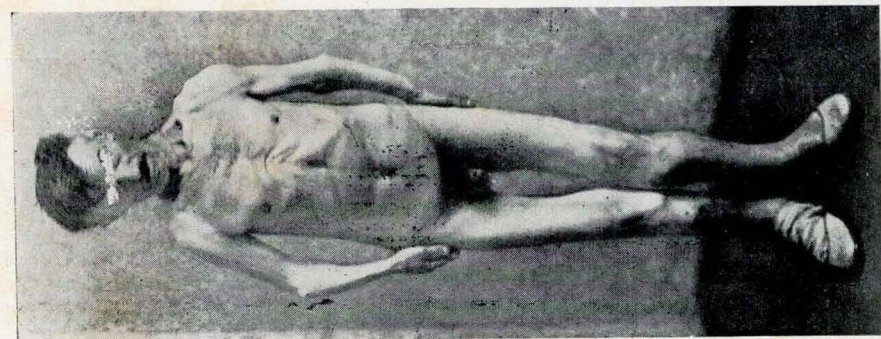


Fig. 1

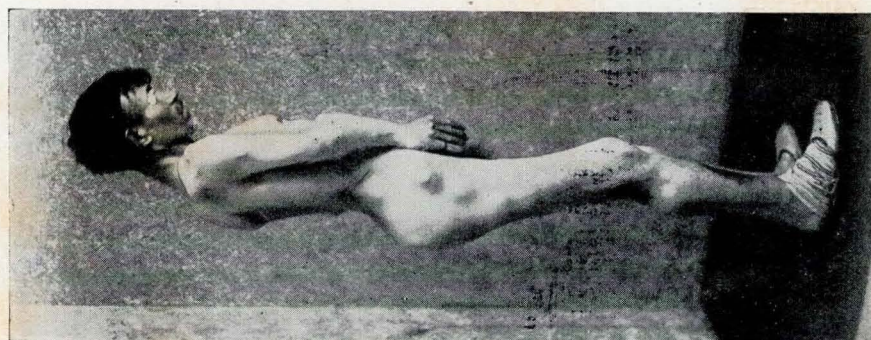


Fig. 2

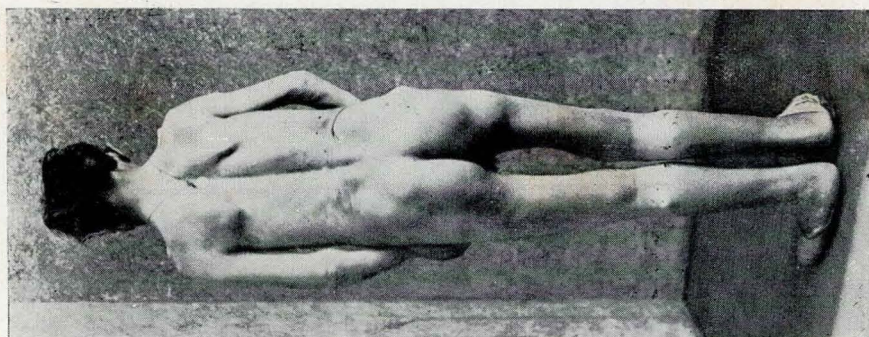


Fig. 3

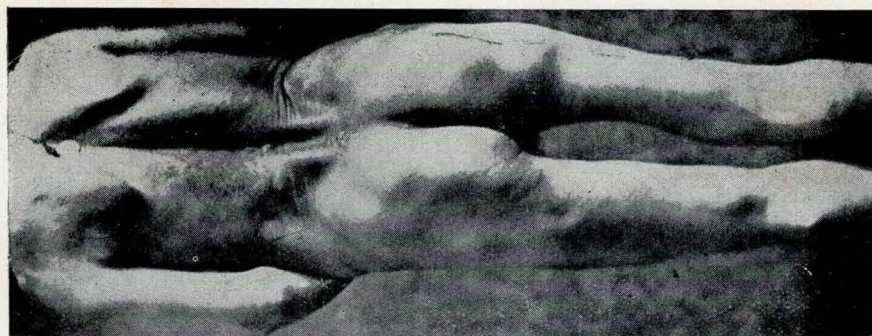


Fig. 4

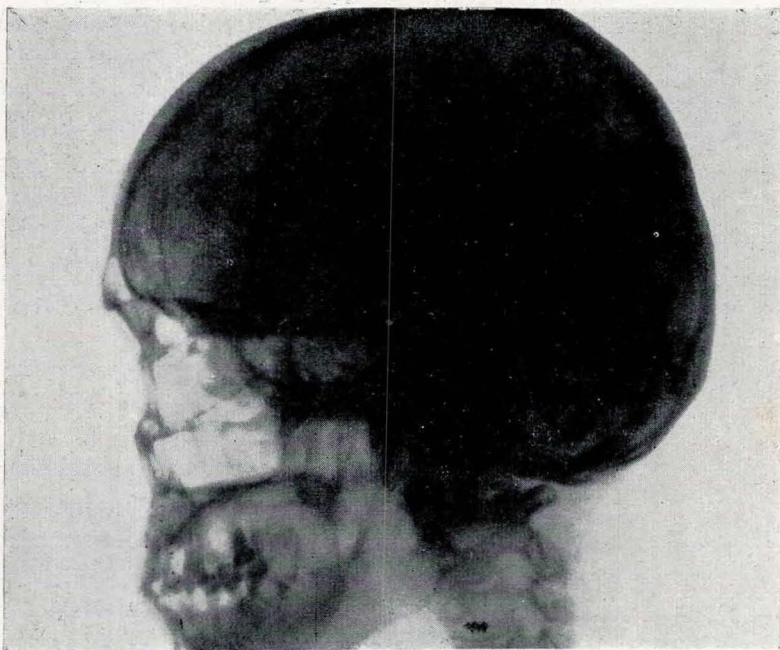


Fig. 5 — Radiografia da cabeça

Não se notam exostoses; parece ser a única parte do esqueleto que se encontra indene. Examinada ao negatoscópio a séla turcica se apresenta deformada.

EXAME OBJETIVO. —

As fotografias são bastante elucidativas (figs. 1, 2, 3, 4). Serão descritos somente os pontos mais interessantes.

Indivíduo de estatura um pouco abaixo da mediana. Um pouco pálido e magro. A posição erecta é anormal e a sua marcha é defeituosa, em virtude da dor e das deformidades que apresenta.

Chama a atenção a existência de múltiplos tumores espalhados pelo corpo todo. São de consistência dura e de origem ósea, indolores, de tamanho e forma vários, desde o de ervilha até o de ovo de avestruz e mais, uns arredondados, oblongos, e outros pontiagudos, etc. A pele que os cobre é de coloração normal e livre, com exceção dos da região glútea e da panturrilha do lado direito, onde a pele está aderente e de coloração pálido-arroxeadas.

a) *Cabeça*. — O diametro bitemporal é quasi igual ao do frontooccipital. Não apresenta nenhum tumor.

b) *Região cervical*. — Ligeira escoliose cervical de convexidade esquerda. Fossa supraclavicular esquerda muito profunda.

c) *Torax*. — Assimetria torácica; hemitorax esquerdo retraído. Omoplatas salientes. A amplitude da excursão toraxica quasi nula. A palpação revelou a existência de algumas costelas deformadas, rugosas, com pequenas saliências. As omoplatas, com o bordo espinhal projetado para trás, determinam uma fina crepitação quando mobilizadas sobre a parede torácica. As clavículas apresentam-se com a superfície espessa e rugosa, as curvaturas do

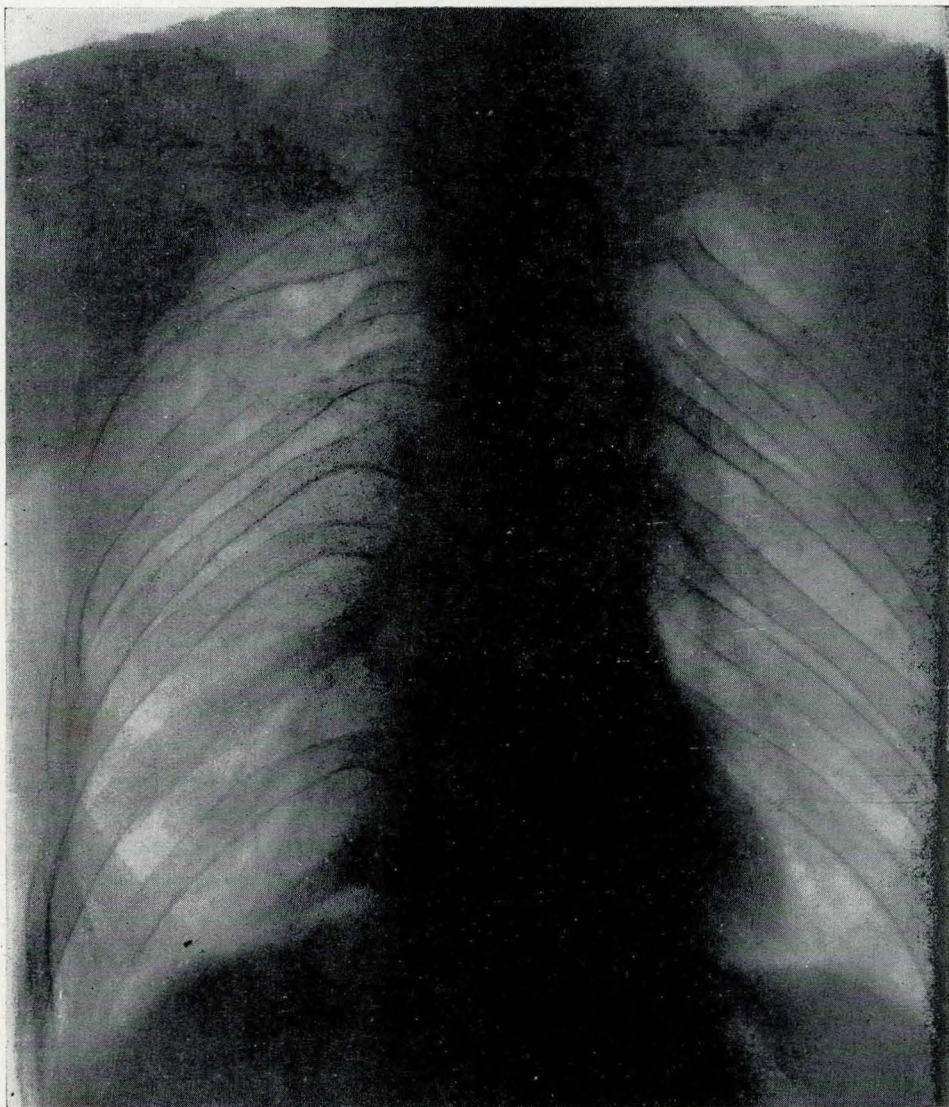


Fig. 6 — Radiografia do torax

As costelas apresentam-se alteradas na forma e estrutura, vendo-se algumas exostoses de regular tamanho que avançam sobre as outras, acarretando maior deformação e prejudicando a expansão torácica.

S itílico acentuadas, e com a extremidade externa aumentada de volume. Pela ausculta tem-se a impressão que os pulmões não respiram. O diâmetro torácico na altura mamilar acusa: na inspiração = 81 cms. — na expiração 82,5 cms.

d) *Coluna vertebral.* — Acentuada lordose lombar.

e) *Bacia.* — Bacia em anteflexão. Vários tumores. Destaca-se um, no lado direito, volumoso, do tamanho dum ovo de avestruz, indolor, coberto por

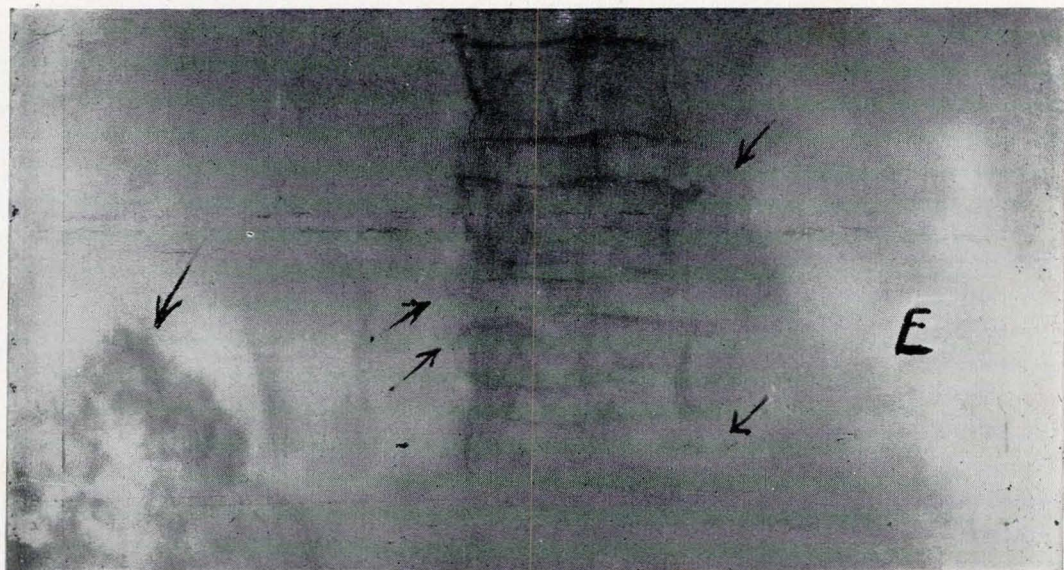


Fig. 7 — Radiografia da coluna lombar
Osteofitos ao nível das 3.ª e 4.ª vértebras lombares. Uma exostose em degeneração condromatosa parte do 1/3 posterior da crista ilíaca D.

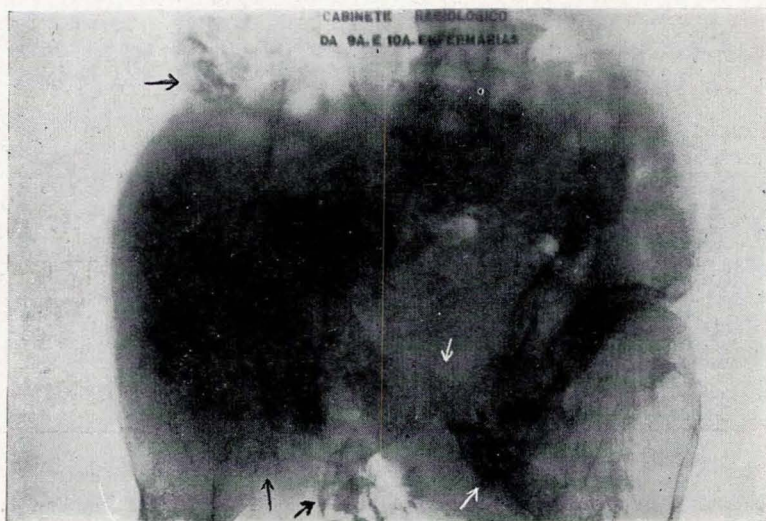


Fig. 8 — Radiografia da bacia

Foi impossível apanhar uma imagem radiográfica mais elucidativa, apesar de várias tentativas infrutíferas. Pelo estudo combinado de diversas radiografias ao negatoscópio, chegou-se ao seguinte resultado: Da fossa ilíaca externa D. parte uma volumosa exostose cilíndroide e sessil; sobre a crista ilíaca D. implanta-se uma grande exostose globulosa, em franca degeneração condromatosa; na fossa ilíaca interna D. encontra-se um volumoso tumor globuloso de contornos velados (flous), ocupando grande porção da grande bacia, e que parece ser uma exostose em franca degeneração maligna; na fossa ilíaca interna E. vêm-se duas pequenas exostoses; pubis aumentados de volume (hiperostose), destacando-se do ramo horizontal D uma volumosa exostose que serve como de anteparo ao orifício obturador; destaca-se da tuberosidade isquiática uma exostose de forma em couve-flôr, e que parece estar sob degeneração condromatosa intensa. Estas são as grandes lesões da bacia, além de outras que podem ser vistas.

uma pele normal. Os músculos da região glútea direita estão contraídos, como que comprimidos por um volumoso tumor; nesse ponto o paciente acusa dor espontânea e provocada pela palpação; a pele adere aos planos subjacentes. No lado esquerdo há um pequeno tumor duro e indolor, menor que o do outro lado.

f) *Membros superiores.* — Curtos e deformados. Notam-se pequenos e grandes tumores, fazendo saliência através duma pele normal. Musculatura boa. Os movimentos do braço são normais. Cotovelos aumentados do volume e deformados pela presença de tumores; movimentos de flexão e extensão

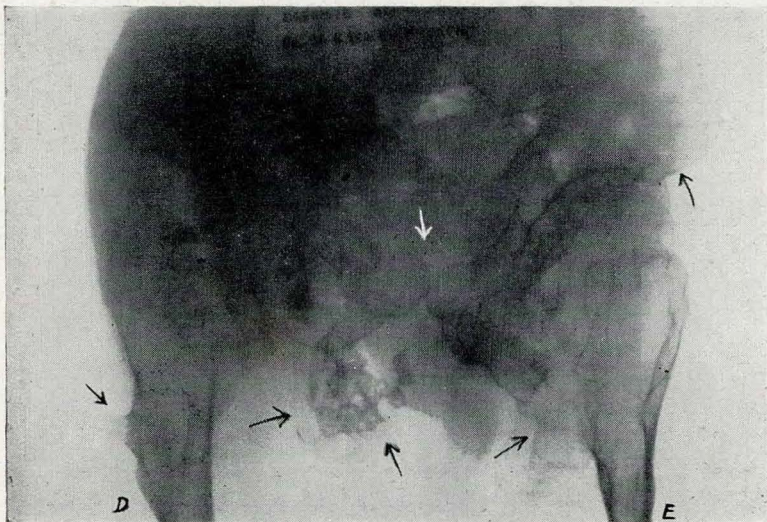


Fig. 9 — Radiografia da extremidade superior dos femurs

Hiperostose. Destacam-se da extremidade superior D. pequenas exostoses; no lado E. ha uma maior descalcificação, partindo da parte postero-interna uma volumosa exostose, tomando uma direção ascendente em relação da tuberosidade isquiatica.

perturbados em certos limites, sendo mais para o lado direito que o do esquerdo. Antebraços arqueados anteriormente, em posição média, com os movimentos de pronosupinação limitadíssimos; o antebraço direito é mais curto 1cm. que do esquerdo. Os punhos não apresentam deformidade aparente, sendo possíveis todos os movimentos. As mãos não acusam nenhuma deformação, a não ser uma flexão da 1.^a falange sobre a 2.^a, causada pela cicatriz dum ferimento inciso-contundente.

g) *Membros inferiores.* — Nota-se uma cicatriz de ferimento contuso, ao nível do terço inferior da face anterior da perna direita, de coloração marrom escuro, com 20 cms. de comprimento por 15 cms. de largura, datando de 24 anos. Perturbações tróficas da pele da face dorsal dos pés, que se apresenta de côr parda e seca. Tanto pela inspecção como pela palpação observam-se numerosos tumores de origem óssea, apresentando volume e fôrma variados. Sem falar sobre os da extremidade superior e inferior da coxa, na parte posterior da extremidade superior da perna existem tumores duros, que comprimem e propelem para trás os músculos da panturrilha, que por sua vez se

apresentam contraturados; a pele se encontra nessa zona aderente aos planos subjacentes. Na face ânterosuperior da perna se vêem tumores de consistência dura, que lhe prejudicam a marcha. Maléolos internos aumentados de volume e salientes para dentro. Pé chato e valgo bilateral. *Hallux valgus* bilateral. Atrofia muscular da coxa direita; *quadriceps* hipotônico. Movimentos ativos e passivos possíveis em todo o membro inferior dos dous lados, com exceção para o de flexão da coxa direita sobre a bacia que se apresenta limitada.

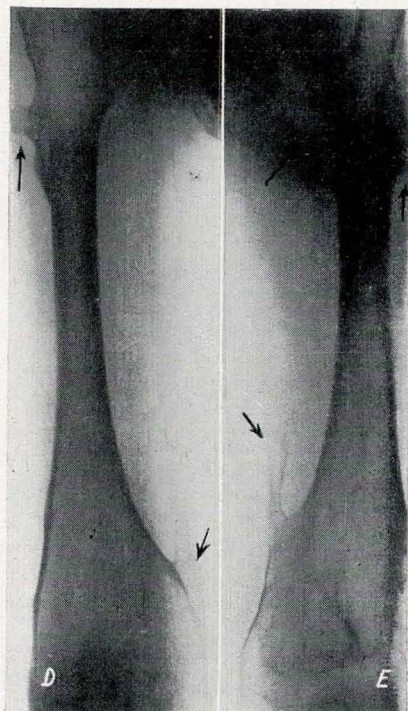


Fig. 10 — Radiografia dos femurs

Grande hiperostose das epífises inferiores, com duas exostoses (espículas) que nem estalactites, situadas na sua face interna. Sobre a face externa das metafises superiores partem duas exostoses.

O paciente se queixa constantemente de dor que, partindo da região glútea direita, se irradia por todo o membro até a planta do pé. A mais leve palpação desperta a dor, principalmente sobre o trajeto do nervo ciático; a manobra de Lasègue é positiva.

Dos outros órgãos, o que mais interessa em relação ao seu mal, é a atrofia testicular, informando que nunca tivera relações sexuais. O exame clínico não revelou nenhuma perturbação endócrina evidente. O seu psiquismo não pode ser taxado de atrasado, pois responde com relativo desembaraço às perguntas.

EXAME RADIOGRÁFICO. —

As imagens radiográficas revelam a existência das lesões típicas da *Moléstia Osteogênica*, denominação dada por *Ombredanne*.

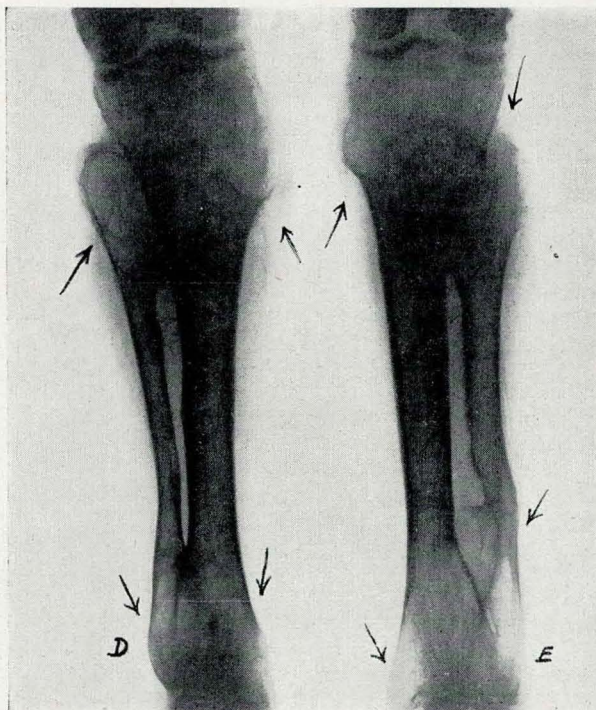


Fig. 11 — Radiografia dos ossos das pernas

Hiperostose das extremidades que se encontram, doutra parte, grandemente deformadas. Partem da face posterior das epífises superiores volumosas exostoses. Sinostose da articulação tibio-peroneira inferior dos 2 lados. Reação periostica do peroneo ao nível do espaço interosseo E.

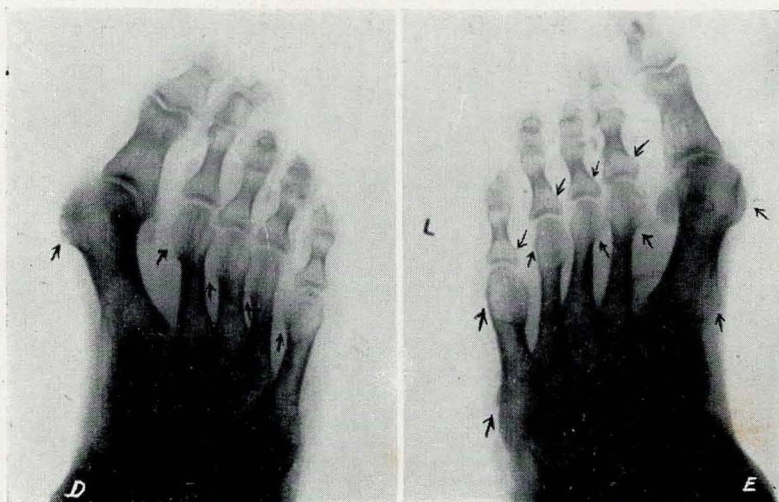


Fig. 12 — Radiografia dos pés

Além do hallux valgus bilateral as cabeças dos metatarsícos estão hiperostosadas, apresentando alguns deles pequenas exostoses. Notam-se também, alterações de forma e estrutura das falanges.

Exostoses, condromas, hiperrostoses, deformações ósseas, encurtamentos, atrofia, sinostose, tudo isso pode ser apreciado nas figuras que ilustram esse trabalho.

Algumas exostoses sofreram uma degeneração condromatosa. Ao nível da bacia, a-pesar-de múltiplas tentativas infrutíferas para se obter uma melhor imagem de contraste, parece que um dos tumores está sob a ação duma degeneração maligna.

A sela túrcica apresenta uma conformação anormal, sem se poder afirmar uma alteração de tamanho, visto a imagem radiográfica não ser boa.

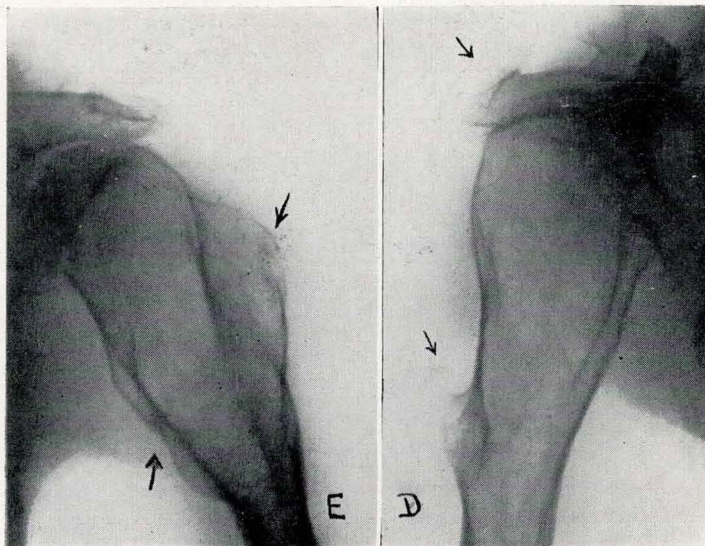


Fig. 13 — Radiografia dos umeros

Hiperostose acentuada. Descalcificação grande. Diversas exostoses. As lesões são mais intensas do lado D., onde se observa uma típica exostose com a forma de cabeça de cogumelo. A extremidade acromial encontra-se aumentada de volume, e servindo de ponto de implantação a uma exostose.

EXAMES DE LABORATÓRIO. —

Dosagem da calcemia: 14 miligrs. 425%.

Reação de Roffo: Positiva.

Resumindo: E' um indivíduo de 49 anos de idade, com lesões típicas da Moléstia Osteogênica. Parece ser um caso isolado, sem contudo se negar a hereditariedade, porque seria necessário radiografar todos os membros da família do paciente, como medida fiscalizadora. Encontram-se todos os tipos e volumes de exostoses e condromas assentados nas extremidades dos ossos longos, sendo que todo o esqueleto se acha invadido por essas lesões, com exceção da cabeça. Concomitantemente notam-se alterações da forma, tamanho e estrutura óssea, como sóe acontecer nessa osteodistrofia. A nevralgia ciática e a fraca excursão torácica são as complicações funcionais, determinadas pela compressão do ciático e pelas deformações das costelas. A atrofia testicular, a hipercalcemia, e uma provável alteração da hipófise, fazem pensar numa disfunção endócrina que tenha contribuído à existência dessa afecção. O paciente apresenta tumores que se acham em degeneração condromatosa e

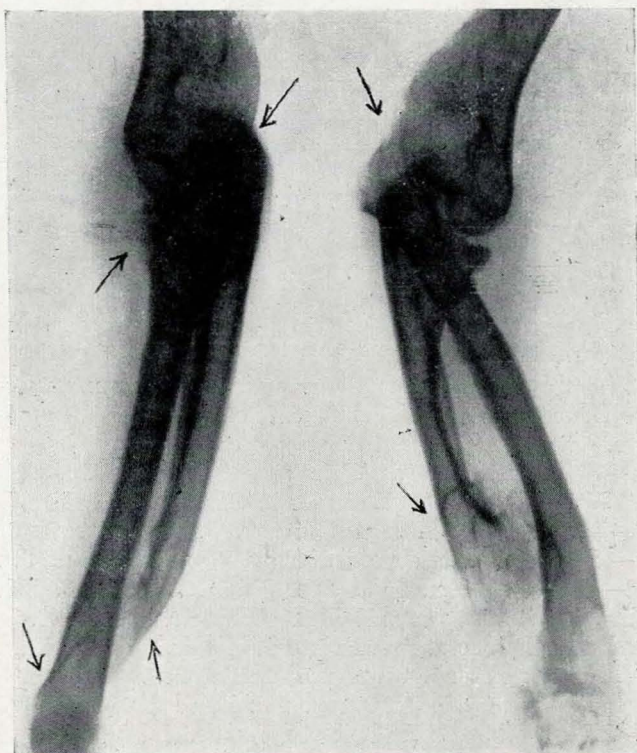


Fig. 14 — Radiografia dos ossos dos antebraços

Lesões típicas. Cotovelos alterados na forma e estrutura óssea. Hiperostose das extremidades inferiores, com formações exostósicas exuberantes; descalcificação; encurtamento; aumento do espaço interósseo; diastasis da articulação radio-cibital inf. dos 2 lados.

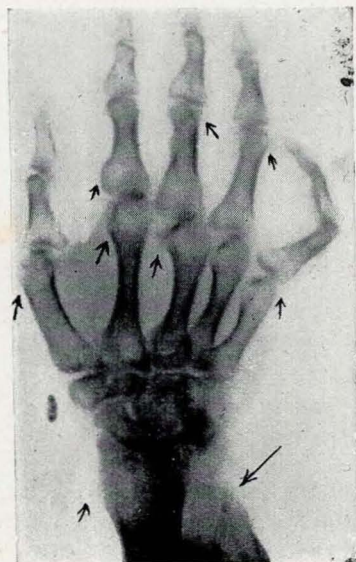
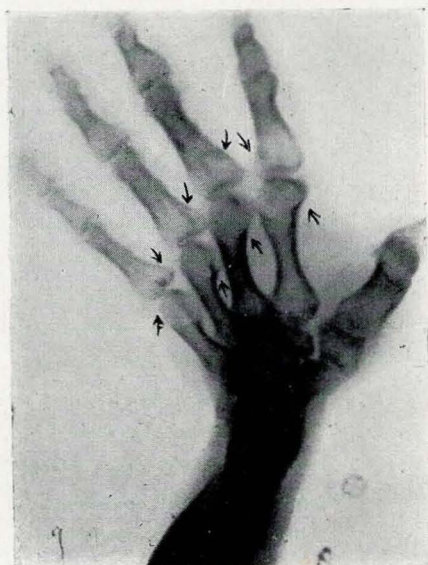


Fig. 15 — Radiografia das duas mãos

Os ossos do metacarpo e falanges acham-se alterados, também, na sua forma e estrutura.

até maligna, como se pode comprovar pelas imagens radiográficas da bacia, que é a mais afetada, principalmente ao negatoscópio onde são mais evidentes. A reação de Roffo positiva vem corroborar essa asserção.

O interesse dessa observação reside unicamente na multiplicidade enorme das lesões, como raramente é vista na literatura científica.

BIBLIOGRAFIA

1. Bruno Paggi — Ortopedia e Traumat. del aparato mot. dez. 1932, vol. IV, fasc. 6.
2. Rocher et Guérin — Journal de Médecine de Bordeaux, 30 maio 1933.
3. Pollosson — Lyon Chirurgical, 1934, 55-57.
4. Samson — Révue d'Orthopédie, 1934, 233-239.
5. Canton et Le Querre — Journal de Médec. Bordeaux, 1934, 110.
6. Imbert — Lyon Chirurgical, 1933, 610-614.
7. Veyrassat — Révue d'Orthopédie, 1934, 591-595.
8. Hildmann — Zentralblatt für Chirurgie, 1934, 2311-2313.
9. Mondor et Welte — Bull. et Mém. de la Soc. Chir. 1935, n.º 8, 392.
10. Stefanelli — La chir. degli organi di mov. vol. XIX, fasc. 6, 600-610.
11. Lunardi — La chir. degli organi di mov. vol. XIX, fasc. 3, 276-282.
12. E. Sorrel — Bull. et Mém. de la Soc. Chir. 1935, n.º 10, 392.
13. Belot et Simchowitz — Jour. Radiol. et Electr. jan. 1936.
14. Souza Pereira et Dupertuis — Presse Médicale, 1936, n.º 8.
15. Barret — Mém. de l'Acad. Chir. t. 62, n.º 6, 232.
16. Mastromarino — Archivio di Ortop. vol. L, fasc. 111, 766-780.
17. Katrakis — Zentralblatt für Chir. 1935, 2956-2957.
18. Marcel Fèvre — in Traité de Chirurgie Orthopédique de Ombrédanne et Mathieu, 1937, 313-342.
19. John Eriksson et Telemak Frebärj — Acta Orthopaedica Scandinavica, vol. VI, fasc. I, 1935, 21-76.